Lane Medical Library

Ueber bilateralen, kongenitalen, totalen Fibuladefekt.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN.

VON

Oscar Saxenberger
Medizinalpraktikant
aus Gr.-Lichterfelde.

Tag der Promotion: 10. Mai 1912.

Emil Ebering, Verlagshandlung, Berlin NW., Mittelstr. 39.

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referenten:

Geh. Med.-Rat Prof. Dr. **Hildebrand.**

Prof. Dr. **Köhler.**

Meinen teuren Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Der kongenitale Fibuladefekt, dessen Kasuistik in der letzteren Zeit einen stattlichen Zuwachs erhalten hat, nimmt bezüglich der Häufigkeit bei weitem den ersten Platz unter den Knochendefekten ein. Bei Durchsicht der entsprechenden, umfangreichen Literatur ergibt sich, daß einer relativ großen Zahl von einseitigen, totalen oder partiellen Fibuladefekten verhältnismäßig wenige Fälle von doppelseitigem, insbesondere totalem Fehlen der Fibula gegenüberstehen. Es scheint mir im Hinblick auf diese Tatsache von um so größerer Bedeutung, das beschränkte kasuistische Material durch einen neuen Fall von kongenitalem, doppelseitigem, totalem Mangel der Fibula bereichern zu können. An der Hand dieses Falles hoffe ich, nach eingehender Würdigung der bisher aufgestellten Theorien über Pathogenese und Aetiologie der Fibuladefekte, einen weiteren Beitrag zur Klärung dieser beiden Momente liefern zu können. Von umfangreichen, statistischen Angaben möchte ich absehen, da gerade in der jüngeren Zeit mehrere Arbeiten erschienen sind, die sich mit dieser Aufgabe befassen.

Von den Theorien der Entstehung des kongenitalen Fibuladefektes genießt diejenige Max Haudek's die größte Beachtung. Haudek[1] kommt, unter Berücksichtigung von 103 zur Beobachtung gelangten Fällen, zurückgreifend auf die Studien von Dareste und Geoffroy Saint Hilaire zu folgenden Ergebnissen:

Durch ungenügende Ausdehnung des Annion, die auf entzündliche Prozesse zurückzuführen ist, kommt es zu einer Wachstumsbehinderung einzelner Teile des foetalen Körpers, insbesondere der am weitesten peripher gelegenen,

der Extremitäten. Diese Wachstumsbehinderung kann verschiedene Grade erreichen, von der einfachen Umschnürung eines Gliedabschnittes und Hinterlassung einer Furche angefangen, bis zur vollkommenen Abtrennung einer ganzen Extremität einerseits und von einer Verbiegung oder Verkrümmung eines Knochens bis zu seiner vollständigen Defektbildung durch Raummangel andererseits. Die Erkrankung des Amnion bedingt eine verminderte Absonderung von Fruchtwasser, und so kommt es zu einer nur mangelhaften Abhebung der Amnionhaut. Es entstehen zellige Verbindungen zwischen Ektoderm des Foetus und Amnion, die einer regelrechten, normalen Entwicklung der Frucht hemmend entgegenstehen. Tritt dann in der späteren Zeit eine vermehrte Absonderung von Fruchtwasser ein, so können sich die ursprünglichen Verwachsungen zu langen Fäden und Strängen, den Simonart'schen Bändern, ausziehen. Diese Bänder oder Fäden sind es nun, die sich um die Extremitäten herumlegen und durch mechanischen Einfluß eine weitere Entwicklung verhindern oder eine bereits erfolgte Entwicklung gewisser Teile durch totale Abtrennung vernichten. Daß Druckverhältnisse eine entscheidende Rolle spielen, beweist der Umstand, daß, in den meisten Fällen wenigstens, die entsprechenden Extremitäten verkürzt sind. Eine derartige Einwirkung des Amnion muß, da fertig gebildeter Knochen einer Rückbildung zum Defekt nicht mehr fähig ist, in der fünften bis achten Woche des Embryonallebens erfolgen, zu einer Zeit, in der die einzelnen Teile des Skelettsystems zwar schon ausgebildet sind, aber noch aus Knorpel bestehen. Innerhalb dieser Zeit nun spielen die Drehungen der Extremitäten um ihre Längsachse eine entscheidende Rolle. Haben diese gegen Ende der achten Woche bereits stattgefunden, steht also die Fibula lateral, so wird unter dem Einflusse eines zu engen Amnion eine Defektbildung der Fibula und der lateralen Zehen resultieren, während vor Vollendung der Drehung die Tibia und die

medialen Zehen in Mitleidenschaft gezogen werden. Haudek meint, daß sich in einer früheren Periode der Entwicklung, also vor der Drehungsvollendung, der Einfluß des verengten Amnion bei weitem seltener geltend machen wird und eben deshalb die Defektbildungen an Tibia resp. Ulna, die sich nach der Drehung schon in erheblich geschützterer Lage befinden, bedeutend seltener beobachtet werden, als die der Fibula resp. des Radius. Uebereinstimmend mit Haudek betonen Klaußner[2] in erster Linie die Raumbeschränkung in der sonst normalen Uterushöhle, Kümmel[3] exogene und mechanische Störungen als ursächliche Momente der Mißbildungen.

Im Gegensatze zu dieser Theorie ist Haim[4] der Ansicht, daß nicht eine exogene Ursache, sondern die mangelhafte Anlage des Keimes selbst den Grund zur Defektbildung abgebe. Er hält es von vornherein für äußerst unwahrscheinlich, daß einmal angelegte Skelettteile durch eine von außen einwirkende Gewalt wieder zum Schwinden gebracht werden. Als Unterlage für seine Theorie führt er folgendes an:

1. Das hereditäre Auftreten der Mißbildungen. Hier muß jedoch sofort betont werden, daß nur in sehr wenigen Fällen die Heredität überhaupt in Frage kommt; bez. der 103, in der Haudekschen Arbeit zusammengestellten Beobachtungen wird nur sechsmal von einer ähnlichen oder anderen Mißbildungen in der Aszendenz gesprochen, und auch in den später veröffentlichten Fällen ist eine Vererbung kaum nachzuweisen, im Gegenteil, es wird meist der Mangel jedweder erblicher Belastung besonders hervorgehoben. So muß Scharff[5] in sechs von ihm beobachteten Fällen die Heredität, zu der er auch Alkoholismus und Lues der Eltern rechnet, von vornherein ausschließen. Unter 49 nach Haudek zur Veröffentlichung gelangten, von ihm zusammengestellten Beobachtungen vermag er nur einmal (Solmsen) Klumpfüße in der Aszendenz und zweimal (Hirsch und Blumenthal) angeborene Mißbildungen in der näheren Verwandtschaft

nachzuweisen. Auch Krebser[6] findet in den von ihr beobachteten Fällen keine Bestätigung des hereditären Moments.

2. Als eine weitere Stütze seiner Theorie von der mangelhaften Keimanlage führt Haim an, daß in sehr vielen von diesen Fällen noch andere Mißbildungen beobachtet werden, welche sich durch Raumbeschränkung im Uterus nicht erklären lassen, wie Hasenscharte, Gaumenspalte, Hypo- und Epispadie usw.

Auch nach dieser Richtung hin läßt sich der gleiche Einwand geltend machen wie gegenüber Punkt 1, daß die Zahl dieser anderweitigen Mißbildungen nur eine verschwindend geringe ist. Haudek zitiert unter 103 nur fünf diesbezügliche Fälle, Krebser vermag in zwei, Scharff in sechs eigenen Beobachtungen keine sonstige Mißbildung zu ermitteln, und in den 49 oben angegebenen Fällen aus der Literatur findet letzterer einmal „Ptosis des rechten Augenlides, leichte Atrophie der rechten Gesichtshälfte und Nabelbruch", einmal „abnorme Vorstülpung der processus palatini des Oberkiefers in die Nase", einmal „Defekte am knöchernen Schädeldach und Veränderungen an den Augen", einmal „Taubstummheit und Eichelhypospadie", mithin besteht ein Verhältnis von 49:4.

3. Des weiteren führt Haim folgendes aus:

Es erscheint sehr auffallend, daß sich der Foetus, der doch imstande ist, den dickwandigen Uterus so mächtig auszudehnen, durch eine von dem Ei selbst produzierte Hülle derartig in seiner Entwicklung beschränken lasse, daß es zum Fehlen ganzer Skelettteile kommen kann. Dieses Argument erscheint deshalb hinfällig, weil zahlreiche Beispiele von tiefen Einschnürungen und sogenannten foetalen Amputationen in der Literatur bekannt sind, ganz abgesehen von den vielen Fällen angeborener Klumpfüße, die sich ebenfalls kaum anders als durch Raummangel in der Uterushöhle erklären lassen, wie dies von Hoffa, Ewald, Bes-

sel-Hagen u. a. nachgewiesen worden ist. — Sind aber solche schweren Entwicklungsstörungen, resp. Deformitäten möglich, dann ist es schwer einzusehen, warum nicht die gleichen Ursachen auch zu vollkommenen Defektbildungen führen sollten. Schon Simonart hat darauf hingewiesen, daß sich häufig entzündliche Prozesse an der Haut des Foetus und den Eihäuten abspielen, die dann die angegebenen Verwachsungen mit ihren Folgeerscheinungen nach sich ziehen können.

Schließlich sei an dieser Stelle erwähnt, daß z. B. Kirmisson[7] und auch Burkhardt[8] bei der Sektion derartiger Fälle an Stelle der Fibula einen fibrösen Strang gefunden haben und daß sogar, wie Haudek erwähnt, in einem Falle von fibröser Anlage der Fibula durch Massage eine fast normale Ausbildung dieses Knochens erreicht worden ist. — In beiden Fällen also war die Fibula sicherlich angelegt, nur kam es nicht zur weiteren Ausbildung bezw. Ossifizierung, wahrscheinlich infolge dauernder Druckwirkung, für die auch in eklatanter Weise die bei der Sektion gefundene Atrophie resp. fettige Degeneration der Muskulatur spricht. Auch könnte man sich als Anhänger der Haim'schen Theorie ja überhaupt nicht erklären, wie die partiellen, ein- resp. doppelseitigen Defekte zustande kämen, die gerade in der bisher zusammengestellten Literatur am häufigsten zu finden sind.

Alles in allem vermögen wir uns aus den eben angeführten Gründen nicht der Haimschen Theorie des Vitium primae formationis anzuschließen.

Eine dritte Theorie hat Busachi[9] aufgestellt. Unter Bezugnahme auf eine von ihm und Ortalda verfaßte Arbeit bringt er die Entstehung des kongenitalen Fibuladefektes in Zusammenhang mit der sogenannten „intrauterinen Fraktur" der Tibia. Voraussetzung für das Zustandekommen dieser Fraktur ist ein Trauma, welches den graviden Uterus getroffen hat. — Um nun die Wirkung dieses Traumas genauer

zu studieren, hat Sperling[10] eingehende experimentelle Studien angestellt. Es war zu untersuchen, inwieweit ein auch noch so zerbrechlicher, in einem mit Flüssigkeit von gleichem spezifischen Gewicht gefüllten Cavum (Uterushöhle) suspendierter Körper (Foetus resp. Ei) selbst bei außerordentlicher Dünnwandigkeit seiner Umhüllung einem von außen auf dieses Cavum einwirkenden Trauma Widerstand zu leisten vermag resp. durch dieses Trauma eine Beschädigung erfährt. Zu diesem Zwecke wurde eine mit 4000 g Wasser mäßig gefüllte Schweinsblase, in der eine durch partielle Anfüllung in ihrem spezifischen Gewichte dem des Wassers gleich gemachte Flasche von 200 g suspendiert war, aus bestimmten Höhen auf eine Holzunterlage fallen gelassen; bei wiederholtem Fall aus 1 m Höhe ist die Flasche nicht zerbrochen; erst als einige Läsionen an der Schweinsblase aufgetreten waren und der Inhalt sich um 1—2 Liter verringert hatte, zerbrach bei den sich schnell folgenden Versuchen die Flasche. Hätte man auf die gleiche Flasche die Kraft von 4000 Grammeter, die nach den oben gemachten Angaben auf sie einwirkte, direkt, d. h. ohne Umhüllung durch ein flüssiges Medium, einwirken lassen, so wäre dazu ein Fall aus $14^1/_2$ m Höhe nötig gewesen, der sicherlich zum Zerbrechen der Flasche geführt hätte, denn sie zerbrach schon bei Fall von 2—3 m Höhe.

Aus diesen Versuchen ist, zumal Angaben über während der Schwangerschaft stattgehabte Traumen sich meist auf den dritten bis vierten Monat erstrecken, zu folgern, daß auch der in dieser Zeit in der Flüssigkeit des Uteruscavums noch sehr bewegliche Foetus wohl imstande ist, äußeren Gewalteinwirkungen auszuweichen, ganz abgesehen davon, daß gleichzeitig die Biegsamkeit der Knochen noch eine bedeutende ist und Bauchdecken, Uteruswand, sowie Eihäute eine mehr oder weniger schützende Hülle bilden.

Eine Prüfung auf die Widerstandsfähigkeit der Knochen des Unterschenkels, die, vollkommen freipräpariert, mit ihren

beiden Diaphysenenden auf scharfkantiger Unterlage befestigt und dann mittels einer an einer Schnur hängenden Wagschale direkt belastet wurden, ergab, als ein weiteres Argument gegen die Wahrscheinlichkeit der intrauterinen Fraktur, folgende interessanten Ergebnisse:

Knochen eines neunmonatlichen Foetus:

Fibula: Bruch bei Belastung von $4^1/_2$ kg.

Tibia: Bruch bei Belastung von 13 kg.

Tibia und Fibula: Bruch bei Belastung von 14 kg.

Knochen eines ca. achtmonatlichen Foetus:

Tibia: Bruch bei Belastung von $9^1/_2$ kg.

Tibia und Fibula: Bruch bei Belastung von 10 kg 300 g.

Diese Versuche beweisen absolut, daß auch im siebenten Monate der Gravidität eine ganz bedeutende Kraft erforderlich wäre, um durch die Schutzhüllen, d. h. Bauchdecken, Uterus und Eihäute hindurch, eine Fraktur der Tibia oder beider Unterschenkelknochen zustande zu bringen. Es wäre zum mindesten außerordentlich unwahrscheinlich, daß bei einer derartig schweren Gewalteinwirkung nicht auch andere Verletzungen des Uterus als gerade solche der Frucht allein entstünden, deren Resultat dann sicherlich ein Abortus wäre, ganz abgesehen davon, daß zum Zustandekommen einer solchen intrauterinen Fraktur ganz bestimmte, mechanische Voraussetzungen, wie beispielsweise gleichzeitige Fixation beider Endpunkte des Unterschenkels u. a., vorhanden sein müßten.

Der von einigen Autoren als ursächliches Moment für eine Fraktur angegebene intrauterine Druck kommt, wie auch Haudek betont, ebenfalls nicht in Betracht, da sonst wohl häufig am Ende der Schwangerschaft, in der Eröffnungs- oder Austreibungsperiode, zumal bei vorzeitigem Fruchtwasserabfluß, derartige spontane Verletzungen eintreten würden, was absolut nicht der Fall ist.

Als ein sehr wichtiges Moment für die Diagnose der

intrauterinen Fraktur galt schließlich der Umstand, daß sich in sehr vielen Fällen über dem Knickungswinkel der Tibia eine mit dieser mehr oder weniger verwachsene Narbe findet, die als durch Perforation entstanden gedeutet wurde. Dieses Moment verliert aber von vornherein an Bedeutung durch die bei Beschreibung der entsprechenden Fälle so außerordentlich verschieden gewählten Bezeichnungen dieser „Narbe" als „Hautnarbe", „blindsackförmige Einziehung der Haut", „spaltförmige Einziehung der Haut" usw. — Nun hat Haudek bei einem zur Sektion gekommenen Falle das betreffende Hautstück exzidiert und durch die mikroskopische Untersuchung festgestellt, daß bei Nichtvorhandensein einer Fraktur die entsprechende Hautstelle an einer zirkumskripten Partie einem von außen her einwirkenden, dauernden, mechanischen Reize ausgesetzt gewesen sein muß, der an dieser Stelle eine chronische, interstitielle Entzündung erzeugte, die zu Hyperplasie des Binde-, Atrophie des Drüsen- und Fettgewebes geführt hat, während die übrige Haut sich in vollständig normaler Art und Weise weiterentwickeln konnte. Ein derartiger, dauernder Reiz kann wohl nur vom Amnion resp. strangartigen Ausziehungen usw. dieser Haut herrühren.

In den meisten Fällen, in denen es sich um einen Defekt der Fibula handelt, wird nichts von einem Callus oder gerade dessen Fehlen betont, und dort, wo ein wirklich ausgesprochener Callus vorhanden ist, fehlen wieder Angaben über Defektbildungen. Aus diesem Grunde, also dem Mangel einer Angabe über Callusbildung, kann auch der von Burckhardt veröffentlichte Fall einer intrauterinen Fraktur der Tibia, an der die Narbe eines geheilten Bruches in Form einer Hervorragung an der Crista tibiae gefunden wurde, nicht als beweisend angesehen werden. — Schließlich muß betont werden, daß oft bei ausgesprochener Defektbildung anamnestisch nicht die Spur eines während der Gravidität stattgehabten Traumas zu eruieren ist.

So kommen wir denn mit Sperling zu dem Resultate, daß die sogenannten „intrauterinen Frakturen“ nicht als solche, d. h. wirkliche, durch Einwirkung einer stumpfen Gewalt entstandene Kontinuitätstrennungen anzusehen sind, daß sie vielmehr, ohne die geringste Beziehung zum Trauma zu haben, ihre Entstehung irgendwelchen pathologischen, mechanischen Einwirkungen des erkrankten Amnion, besonders amniotischen Verwachsungen, Falten und Strängen zu verdanken haben. Mithin dürfte die als ätiologisches Moment für die Entstehung des Fibuladefektes aufgestellte Lehre von der „intrauterinen Fraktur“ überhaupt als hinfällig zu betrachten sein.

Die gleiche Ansicht spricht auch Sainton[11], der drei Fälle von auf intrauterine Fraktur zurückgeführter Knickung der Tibia beschreibt, aus, indem er sagt, „daß Verletzungen keine Rolle in der Pathogenese der intrauterinen Fraktur spielen, daß es sich vielmehr um eine primäre Erkrankung des Knochens handelt; vielleicht konnte eine benachbarte, amniotische Abschnürung die Entwicklung des Knochens an dieser Stelle schädigen“. —

Zum Schlusse der Betrachtungen über die Aetiologie des Fibuladefektes sei noch darauf hingewiesen, daß Fricke[12] eine Hypothese aufgestellt hat, welche die Biegung resp. Knickung der Tibia darauf zurückführt, das normaler Weise in der 5.—6. Embryonalwoche eine nach außen konvexe Biegung dieses Knochens vorhanden ist, die durch das Fehlen der Fibula dann keine Streckung erfährt. Auch muß nach Frölich betont werden, daß die Zahl der Mißbildungen bei unehelichen Kindern viel häufiger ist und chronischer Alkoholismus, sowie Syphilis der Eltern wohl ebenfalls eine entscheidende Rolle beim Zustandekommen der Fibuladefekte spielen. —

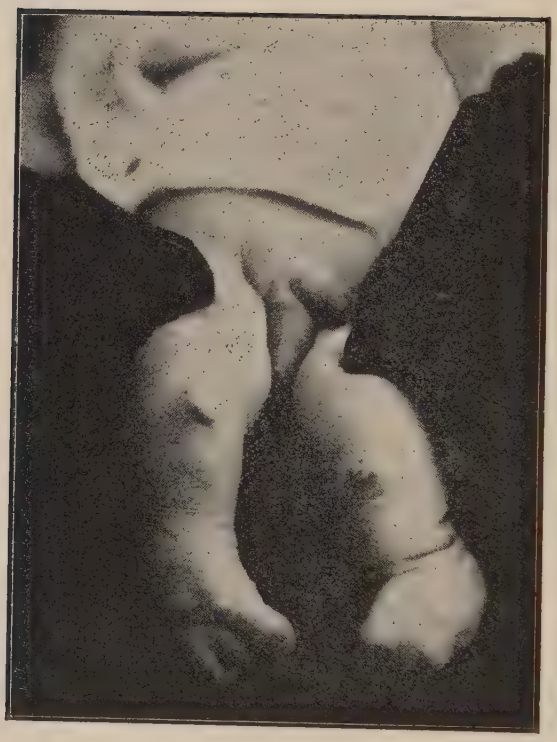
Ich gehe nunmehr zur Beschreibung des von mir während meiner Tätigkeit an der orthopädischen Abteilung der

chirurgischen Poliklinik der Charité beobachteten Falles über:

Friedrich Sch., geb. 25. V. 1911.

Die Anamnese ergibt folgendes:

Die Mutter des kleinen Patienten ist gesund, sehr zart gebaut, behauptet auch früher, leichtere Kinderkrankheiten ausgenommen, nie krank gewesen zu sein. Der Vater ist ebenfalls gesund. Die Mutter gibt an, daß sie als kleines Kind an mäßiger Rachitis gelitten habe, die hauptsächlich in einem sehr stark ausgeprägten Genu valgum rechterseits ihren Ausdruck fand. Der Großvater mütterlicherseits soll Potator gewesen sein; im übrigen ist jedoch bezüglich der Großeltern und auch der weiteren Verwandschaft nichts zu ermitteln, was sich mit der Verbildung in Beziehung bringen ließe. Mißbildungen sind jedenfalls, sowohl in der Familie des Vaters, wie der der Mutter niemals beobachtet worden. Die Mutter hat vor drei Jahren im dritten Monate abortiert, Anfang November 1909 zum ersten Male entbunden. Die Geburt verlief normal, Abnormitäten irgendwelcher Art wurden an dem z. Z. kräftig entwickelten und bis auf geringe rachitische Knochenveränderungen völlig normalen Kinde nicht beobachtet. Die Mutter hat während der letzten Schwangerschaft kein Trauma erlitten, behauptet aber, im Verlaufe des dritten Monats sehr schwere Arbeit haben verrichten zu müssen. Innerhalb der ersten Gravidität jedoch habe sie einen schweren Unfall gehabt, der, wie die Geburt bewies, nicht die geringsten Folgen nach sich gezogen hatte. Interkurrente Krankheiten sind während der Schwangerschaft nicht aufgetreten. Vom vierten Monate der Gravidität ab stellten sich mäßig starke Oedeme und Varicen an den Extremitäten ein, die anhaltend, besonders aber nachts, starke Schmerzen verursachten. Die Kindesbewegungen traten vom vierten Monate ab auf, ein Unterschied bezüglich ihrer Intensität zwischen Schwangerschaft I und II ist nicht festzustellen. Ungefähr von der gleichen Zeit an verspürte Patientin in der rechten Seite, unterhalb des Rippenbogens,



Schl. (Knabe), knapp 2 Tage alt. 17. 5. 11.

ein starkes Druckgefühl, „als wenn etwas gegen trat", „sich das Kind nicht strecken konnte", Beobachtungen, die im Verlaufe der ersten Gravidität nicht angestellt wurden. Die Frau hat bei der Geburt, die zur richtigen Zeit einsetzte, ca. 30 Stunden in Wehen gelegen; die Geburt erfolgte bei absolut normaler Lage des Kindes, spontan, $^1/_4$ Stunde nach dem Blasensprunge. Die später zu beschreibende Mißbildung der unteren Extremitäten wurde sofort an dem sonst völlig normalen Körper des Kindes bemerkt. Von Seiten der Hebamme wurde eine außerordentlich geringe Fruchtwassermenge — „ca. eine gute Hand voll" — konstatiert und gleichzeitig festgestellt, daß die Beine des Kindes, in stärkster Hüftgelenksflexion, so vor dem Abdomen ruhten, daß bei nahezu paralleler Nebeneinanderlagerung der unteren Schenkel des im folgenden zu beschreibenden Tibiawinkels, der linke Fuß über dem rechten lag. Die Länge des Säuglings betrug 48 cm, das Gewicht belief sich auf ca. 3 kg.

Das Kind, das z. Zt. infolge eines Brechdurchfalls in seinem Ernährungszustande etwas gelitten hat, zeigt, bis auf die unteren Extremitäten, nicht die geringsten Abweichungen von der Norm. — Beobachtet man das Gesamtbild der beiden unteren Extremitäten (siehe Abbildung I), so imponiert sofort eine fast verblüffende Symmetrie der Mißbildung. Das rechte Bein ist um ein geringes länger als das linke und mißt $16^1/_2$ cm, gegenüber $15^3/_4$ cm der anderen Seite. Die Unterschenkel sind im Vergleich zu den oberen erheblich verkürzt. An der Grenze von mittlerem und unterem Drittel des Unterschenkels findet sich auf beiden Seiten eine erhebliche Prominenz, auf deren Höhe je eine deutliche, schräg gestellte, auf der Unterlage frei verschiebliche, nabelartige Einsenkung der Haut sichtbar ist. Der Grund dieser Gebilde hat einen ausgesprochenen narbenartigen Charakter, die Länge beträgt nicht ganz $^1/_2$ cm. Die Füße sind beiderseits fast stufenförmig nach außen abgeknickt und zwar so, daß der mediale Fußrand in einer Ebene mit

der lateralen Kante des unteren Schenkels der winkligen Tibia liegt; infolge starker Retraktion der Achillessehne resultiert eine Equinusstellung der Füße. Während die Zehen, von denen auf beiden Seiten die vierte und fünfte fehlen, rechts einwandsfrei differenziert sind, besteht links eine ausgesprochene Syndaktylie; dabei findet sich auf der Mitte der ersten Zehe, links, eine mit dessen Längsrichtung parallel laufende, ca. $1^1/_2$ cm lange, strichförmige, gerötete Narbe.

Die Palpation der unteren Extremitäten ergibt: Das Femur ist in allen seinen Einzelheiten gut abzutasten, in der Kniekehle sind die beiden Tibiakondylen gut fühlbar. Die Patellae sind beiderseits vorhanden, stehen jedoch nicht in der Mittellinie, sondern nach außen, und sind frei verschieblich; der Breitendurchmesser beträgt auf beiden Seiten 1,5 cm. Ein der Fibula entsprechender Knochen ist nicht zu palpieren, die Tibia ist, wie deutlich fühlbar, beiderseits zu einem winklig abgeknickten, mit der Spitze nach außen gerichteten Knochengebilde deformiert, und zwar beträgt der Winkel nahezu 110°. Das Vorhandensein eines Malleolus externus ist nicht festzustellen, während der Malleolus internus gut palpabel ist. Von den Fußwurzelknochen ist nur die Anwesenheit eines einzigen, wohl des Calcaneus, mit Sicherheit festzustellen, drei Metatarsalia und die Phalangen sind deutlich durchzuführen. —

Die Beweglichkeit, die in den Hüft- und Kniegelenken normal ist, wird in den Fußgelenken durch die starke Spannung der Achillessehne erheblich eingeschränkt. Die Pronation kann beiderseits soweit ausgeführt werden, daß die Fußsohle annähernd parallel zum Unterschenkel steht, während die Supination eine Mittelstellung der Füße erreicht.

Die festgestellten Maße sind folgende:

Schl. (Knabe), knapp 2 Tage alt. 17. 5. 11.

I. Längsmaße.

	rechts cm	links cm
a. Spina ant. sup. bis Malleolus int.	$16^1/_2$	$15^3/_4$
b. Spina ant. sup. bis Kniegelenksspalt	$10^1/_2$	$10^1/_4$
c. Kniegelenksspalt bis nabelartiger Einziehung über Abknickung der Tibia	5	5
d. Nabelartige Einziehung bis Malleolus int.	2,5	2
e. Kniegelenksspalt bis Malleolus internus	6	$5^1/_2$
f. Kniegelenksspalt bis Tuber calcanei	$4^1/_2$	5
g. Kniegelenksspalt bis Fußsohle		
1. lateraler Rand	$6^3/_4$	8
2. medialer Rand	7	7
h. Länge der Fußsohle	$7^1/_2$	7
i. Länge der einzelnen Zehen		
1. Erste Zehe	2	$1^1/_4$
2. Zweite Zehe	$1^1/_4$	$1^1/_2$
3. Dritte Zehe	$1^1/_4$	$1^1/_4$

II. Umfangsmaße.

Oberschenkel	12	$11^1/_2$
Waden	$10^1/_2$	10

Das Röntgenbild läßt folgendes erkennen (siehe Abbildung II).

Das Femur ist beiderseits gut ausgeprägt, von den Unterschenkelknochen fehlt auf beiden Seiten die Fibula vollständig, die Tibia ist zu einem Winkel von etwa 110^0 abgeknickt, dessen obere Schenkellänge sich zur unteren wie annähernd 2:1 verhalten. Die äußerlich sichtbare Prominenz wird durch den Scheitel des Tibiawinkels dargestellt. Von den Ossa tarsalia ist der Calcaneus in seiner Anlage in Form eines kurzen, gebogenen Knochenkerns deutlich erkennbar, während der Talus, dessen Knochenkern normalerweise bereits vorhanden sein müßte, fehlt. Die 3 Metatarsal- und die Phalangenknochen kommen auf beiden Seiten gut zur Geltung.

Was sonstige Mißbildungen betrifft, so ist nur das Vorhandensein einer gering ausgeprägten Phimose zu erwähnen.

Die Diagnose lautet:

Kongenitaler, doppelseitiger, totaler Fibuladefekt.

Das Kind, das ich mehrere Monate hindurch zu beobachten Gelegenheit hatte, entwickelt sich bei künstlicher Ernährung zur vollsten Zufriedenheit der Eltern ganz normal. Eine Operation ist in absehbarer Zeit in Aussicht genommen. —

Vergleichen wir den soeben gekennzeichneten Fall mit den bereits früher veröffentlichten, so finden wir auch hier die in der größten Mehrzahl vorherrschenden, charakteristischen Symptome vertreten. Als diese sind besonders zu nennen:

Das beiderseitige, vollständige Fehlen der Fibula, die fast rechtwinklige Abknickung der Tibia an der Grenze von mittlerem und unterem Drittel des Unterschenkels nach vorn und außen, die nabelartige Einstülpung der Haut direkt über der Knickungsstelle, die starke Retraktion der Achillessehne, die den seitlich abgeknickten Fuß in ausgesprochene Equinovalgusstellung bringt. Ferner besteht, übereinstimmend mit den bisher beobachteten Fällen, ein totaler Defekt anderer Knochen des Unterschenkels, den wir gemäß der von C. Gegenbaur[13] aufgestellten Archipterygiumtheorie als Strahldefekt zu erklären vermögen, nämlich beiderseits zweier Zehen und eines Tarsalknochens. Sehr auffallend und bisher wohl bei keinem der zur Veröffentlichung gelangten Fälle in dieser charakteristischen Art ausgeprägt, ist die fast absolute Symmetrie der Defektbildung auf beiden Seiten.

Versuchen wir, die ätiologischen Momente dieses Falles klarzulegen, so finden wir, um zunächst auf die Haimsche Theorie zurückzukommen, außer dem nicht zu verwertenden Potatorium großväterlicherseits, weder den geringsten Anhalt für hereditäre Belastung, noch das Vorhandensein von anderen Mißbildungen, die sich nicht durch Raumbeschränkung im Uterus erklären lassen. Ein Trauma

als Ursache einer „intrauterinen Fraktur" der Tibia und daraus resultierende Entstehung des Fibuladefektes kommt in unserem Falle ebenfalls nicht in Betracht; es ist auch keine Spur von Callus nachzuweisen. Dagegen ist, wie dies nochmals betont sein mag, die winklige Abknickung der Tibia und die nabelähnliche Einziehung der Haut über dem Scheitel des Knickungswinkels vorhanden, die wir, zumal die Fruchtwassermenge laut Angabe außerordentlich gering war, als Folgeerscheinung eines dauernden, intrauterinen Druckes und ev. entstandener amniotischer Verwachsungen ansehen können. Wir müssen uns eben vorstellen, daß die im Verhältnis zum übrigen Körper des Foetus vollständig gleichmäßig gelagerten, unteren Extremitäten einem anhaltenden, von allen Seiten in gleichem Maße einwirkenden Drucke ausgesetzt waren, der dann eine Entwicklung des lateralen Strahles unmöglich machte und zur Abknickung der Tibia geführt hat.

Mithin bietet dieser Fall von neuem eine Bestätigung der Dareste-Haudekschen Theorie.

Die Diagnose des kongenitalen Fibuladefektes ist meist auf Grund der charakteristischen Merkmale, die ich im Einklang mit der vorhandenen Literatur oben bereits zusammenstellen konnte, sehr leicht zu ermitteln. Die Unterschenkel weisen fast ständig eine erhebliche Verkürzung auf, welche auf die fast nie fehlende, meist an der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel des Unterschenkels lokalisierte, winklige Knickung der Tibia zurückzuführen ist; die nabelartige Einziehung über der Knickungsprominenz hat etwas außerordentlich Typisches. Sehr häufig fehlen an dem in Valgusstellung stehenden Fuße die lateralen Zehen und ist der Fuß außerdem noch infolge Retraktion der Achillessehne in Equinusstellung gebracht. Die gesamte Makulatur ist mehr oder weniger atrophisch. —

Eine Erörterung des palpatorischen Befundes dürfte sich erübrigen.

Bezüglich der Prognose, die selbstverständlich nur quoad functionem in Betracht kommt, läßt sich sagen, daß bei entsprechend richtigem Zusammenarbeiten zwischen operativen und rein orthopädischen Maßnahmen, relativ sehr günstige Resultate erzielt worden sind und dauernd erzielt werden können. Die rein operativ behandelten Fälle können als definitive Heilerfolge kaum in Betracht kommen, da die betreffenden Extremitäten in späterer Zeit doch meist sehr erheblich im Wachstume zurückbleiben und dann doch noch orthopädische Maßnahmen nötig machen. Es kommt bezüglich der Prognose in der Hauptsache darauf an, daß derjenige Zeitpunkt gefunden und das operativ-therapeutische Verfahren eingeschlagen wird, mit welchem man der Verkürzung des Beines für die Dauer am besten entgegenarbeitet und die Valgusstellung des Fußes in idealster Weise beseitigt, damit das kosmetische und funktionelle Resultat sich nach Möglichkeit ergänzen.

Die wichtigste Aufgabe der Therapie dürfte bez. unseres Falles darin bestehen, die winklige Knickung der Tibiae und die Equinovalgusstellung der Füße zu beseitigen. Erstere wird am besten durch die keilförmige Osteotomie zum Ausgleich gebracht, während man letztere durch Verlängerung der Achillessehne und allmähliche Dehnung der Weichteile der Wade zu beheben suchen wird. In diesen Fällen — selbstverständlich nur bei einseitigem Defekt —, wird es, um die Valgusposition der Füße dauernd zu beseitigen, gut sein, die Arthrodese des Fußgelenkes in Spitzfußstellung vorzunehmen, wie sie z. B. Braun[14] mit bestem Erfolge bei einem Erwachsenen ausgeführt hat. Diese kann jedoch, da die Tibiaepiphyse wegen eventueller Wachstumsbehinderung nicht verletzt werden darf, erst nach Abschluß des Knochenwachstums vorgenommen werden.

Zum Schlusse möchte ich noch zwei sehr sinnreiche Operationsverfahren anführen, die sich an die Namen Bardenheuer[15] und Franke[16] knüpfen. — Um die fehlende

Fibula wenigstens in ihrem distalen Ende durch Knochen zu ersetzen, spaltete Bardenheuer die Tibia von ihrer Sprunggelenksfläche ca. 7 cm nach aufwärts, drängte die beiden Tibiahälften auseinander und verpflanzte zwischen sie die in ihrer Breitenausdehnung etwas verkleinerte Gelenkfläche des Talus, der durch zwei Nägel fixiert wurde. Die Heilung erfolgte per primam, die Funktion war eine gute. Dieses Operationsverfahren hat nur — Erfahrungen über das endgültige Spätresultat liegen leider nicht vor — den Nachteil, daß infolge der Spaltung des epiphysären Tibiaendes sehr leicht eine Wachstumsbehinderung oder, infolge mechanischer Reizung des Epiphysenknorpels, eine Förderung der Wachstumsenergie eintreten kann, Zustände, die in jedem Falle die Funktion des Beines erheblich beeinträchtigen können.

Das andere Operationsverfahren wurde von Franke im Jahre 1903 bei kongenitalem Fibuladefekt eines 14jährigen Mädchens, und zwar mit ausgezeichnetem, dauernden Erfolge ausgeführt. Zwecks Ausgleichs der Verkürzung des Unterschenkels vereinigte er die hintere Fläche des Calcaneus mit der distalen Gelenkfläche der Tibia und zwar in der Weise, daß er durch einen seitlichen Bogenschnitt die Verbindungsstelle zwischen Tibia und Fuß freilegte, die Verbindungsbänder, Peronaeussehnen, Sehne des m. flexor digitorum longus und m. tibialis posticus, die insgesamt der Umbildung des Fußes hindernd im Wege standen, durchschnitt, die untere Tibiafläche durch Abmeißelung einer dünnen Scheibe anfrischte und nach schräger Durchmeißelung des Calcaneus nach hinten unten, die beiden Schnittflächen bei starker Plantarflexion des Fußes mittels Stahlnagels vom Calcaneus aus vereinigte; die endgültige Fixierung erfolgte durch Gipsverband. Heilung trat prompt ein, der Erfolg war glänzend. Dieses Operationsverfahren dürfte, zumal bei starken Verkürzungen, sehr empfehlenswert sein, sollte jedoch, da immerhin eine Wachstumsstörung der Tibia ein-

treten kann, nicht vor Beendigung des Knochenwachstums zur Ausführung gelangen .—

Wenn ich zum Schlusse noch einmal das Ergebnis der Untersuchung dieses Falles von kongenitalem, doppelseitigem, totalem Fibuladefekt zusammenfassen darf, so ist folgendes hervorzuheben:

Auf Grund der vorhandenen Literatur ist der eben beschriebene Defekt als eine auf Raumbeschränkung im Uterus zurückzuführende Hemmungsmißbildung aufzufassen, entstanden zu einer Zeit, in welcher eine Differenzierung einzelner Strahlen der unteren Extremitäten noch nicht stattgefunden hat, also in der 5.—8. Woche. So verlockend angesichts der Symmetrie der Defektbildung die Annahme eines Vitium primae formationis wäre, ist doch bei genauerer Betrachtung nicht ein einziger, unwiderlegbarer Grund für sie vorhanden.

Was die praktische Seite der Mitteilung betrifft, so steht zu hoffen, daß die Keilresektion mit gleichzeitiger, sekundärer Verlängerung der Weichteile der Wade eine Beseitigung der Deformität und eine leidlich gute Funktion der unteren Extremitäten wird erzielen lassen. Ob es möglich sein wird, normal funktionierende Fußgelenke und eine dauernde gute Stellung der Füße zu erreichen, darüber möchte ich mich nicht äußern.

Am Ende dieser Arbeit ist es mir ein Bedürfnis, meinen hochverehrten Lehrern, Herrn Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Hildebrand für die gütige Uebernahme des Referats, Herrn Prof. Dr. Pels-Leusden für die Ueberweisung des Themas, sowie, im besonderen, Herrn Oberarzt Dr. Gläßner für das jeder Zeit bekundete Interesse und die Förderung dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Haudek, Ueber kongenitalen Defekt der Fibula und dessen Verhalten zur sogen. intrauterinen Fraktur der Tibia. Zeitschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. IV. 1896.

2. Klaußner, Ueber Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1900.

3. Kümmel, Ueber die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl. Bibl. med., Abt. E., Chirurgie, Heft 3. 1895.

4. Haim, Ueber angeborenen Mangel der Fibula. Arch. für Orthopädie, Mechanotherapie und Unfallschirurgie, Bd. I. 1903.

5. Scharff, Ueber kongenitalen Defekt der Fibula. Zeitschr. f. orthop. Chir., Bd. XXIII. 1909.

6. Emmy Krebser, Kasuistische Beiträge zur Kenntnis der kongenitalen Fibuladefekte. Zeitschr. f. orthop. Chir., Bd. XXIII. 1909.

7. Kirmisson, Revue d'Orthopédie. Tome Quatrième. Paris 1893.

8. Burkhardt, Beiträge zur Diagnostik und Therapie der kongenitalen Knochendefekte an Vorderarm und Unterschenkel. Inaug. Diss., Zürich 1890.

9. Busachi, zitiert bei Haudek.

10. Sperling, Ueber die Aetiologie der sogen. intrauterinen Frakturen an den Extremitäten, im besonderen der Unterschenkelknochen. Zeitschr. f. Geburtshilfe und Gynäkologie, Bd. XXIV, 1892.

11. Sainton, zitiert bei Scharff.

12. Fricke, Ueber kongenitalen Defekt der Fibula. Inaug. Diss., Bonn 1897.

13. Gegenbaur C., Vergleichende Anatomie der Wirbeltiere mit Berücksichtigung der wirbellosen. Bd. I. Leipzig 98/01.

14. Braun, Ueber die intrauterinen Frakturen der Tibia. Langenbecks Archiv, Bd. III. 1886.

15. Rincheval, Ein neues Operationsverfahren zur Behandlung kongenitaler Defekte eines Unterarm- und Unterschenkelknochens. Archiv für klinische Chirurgie, Bd. 48. 1894.

16. Franke F., Zur Behandlung des kongenitalen Fibuladefektes. Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für orthopädische Chirurgie, IV. Kongreß, 1905, c. b. Krebser.

Lebenslauf.

Am 4. Oktober 1886 wurde ich als Sohn des Kaufmanns Hans Saxenberger, evangelischer Konfession, und seiner Ehefrau Martha, geb. Chevalier, zu Magdeburg geboren. Nach Uebersiedelung meiner Eltern gen Groß-Lichterfelde besuchte ich von Ostern 1893 ab das dortige Schiller-Gymnasium, das ich Michaelis 1905 mit dem Zeugnisse der Reife verließ, um mich dem Studium der Medizin zu widmen.

Von Oktober 1905 bis Ostern 1906 genügte ich der ersten Hälfte der Militärpflicht beim 5. Thüringischen Infanterie-Regiment No. 94 zu Jena, wo ich auch die folgenden vier Semester verblieb, um daselbst im März 1908 die ärztliche Vorprüfung zu bestehen. Ich studierte darauf je eine Semester in München und Leipzig, drei in Berlin und beendete hier im Wintersemester 1910/11 das medizinische Staatsexamen.

Vom 1. Mai bis 1. Juli 1911 war ich an der chirurgischen Poliklinik der Charité, vom 1. Juli bis 1. November d. J. an der Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses Groß-Lichterfelde-West als Medizinalpraktikant tätig; seit 1. November bin ich in der gleichen Eigenschaft an der dermatologischen Klinik und Poliklinik der Charité beschäftigt.